# MENINGOENCEFALOCELUL

CURS REZIDENTI

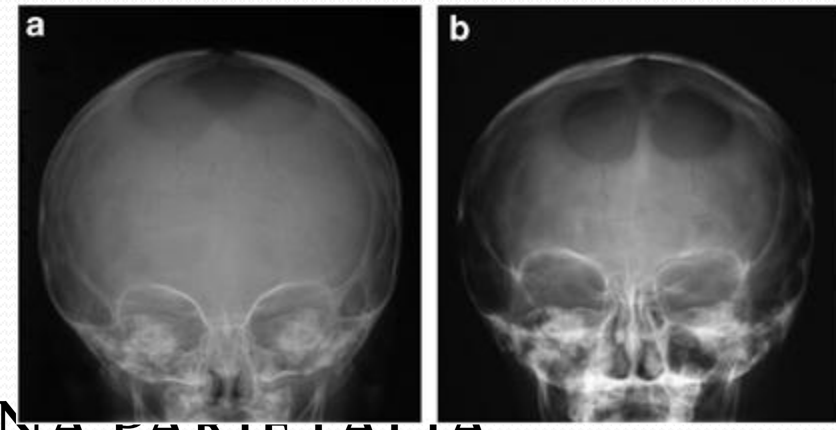
PROF. DR. GORGAN RADU MIRCEA

NOIEMBRIE 2008

# DEFINITIE

- **CRANIUM BIFIDUM** ESTE UN DEFECT DE FUZIUNE AL OASELOR CRANIULUI PE LINIA MEDIANA, APARUT CU FRECVENTA MAXIMA IN REGIUNEA OCCIPITALA
- CAND PRIN ACEST DEFECT HERNIAZA MENINGELE SI LICHIDUL CEREBROSPINAL, MALFORMATIA SE NUMESTE **MENINGOCEL**
- CAND IN DEFECT SE EXTIND STRUCTURI INTRACRANIENE CARE AJUNG IN AFARA LIMITELOR CRANIULUI MALFORMATIA SE NUMESTE **MENINGOENCEFALOCEL**

- CRANIUM BIFIDUM




- FORAMINA PARIETALIA



# FRECVENTA

- 1,7 CAZURI LA 10.000 NASCUTI VII/ AN
- NUMAI 20% DIN COPII CU MENINGOENCEFALOCELE SE NASC VII
- 70% DIN LEZIUNILE OCCIPITALE APAR LA SEXUL FEMININ
- LEZIUNILE ANTERIOARE SUNT PREDOMINANTE LA SEXUL MASCULIN
- RAPORTUL DINTRE FRECVENTA MIELOCELULUI SI CEA A MENINGOENCEFALOCELULULUI ESTE DE 5:1
- ORICE MASA POLIPOIDA NAZALA LA NOU NASCUT VA FI CONSIDERATA UN MENINGOENECEFALOCEL PANA A PROBA CONTRARIE

# LEZIUNI ASOCIATE

- ANOMALII CROMOZOMIALE-40% DIN CAZURI
- MALFORMATIA DANDY-WALKER
- MALFOMATIA CHIARI
- SINDROMUL MECKEL-ASOCIERE CU MICROCEFALIA, MICRO-OFTALMIA, DESPICATURI LABIOPALATINE, POLIDACTILIE, RINICHI POLICHISTIC, ORGANE GENITALE AMBIGUE

# CLASIFICARE

- **SUWANWELA&SUWANWELA**

- 1) **OCCIPITAL** - CONTINE ADESEA STRUCTURI VASCULARE

- 2) **BOLTA CRANIANA** -80% DIN CAZURILE DIN EMISFERA VESTICA
- INTERFRONTAL
- FONTANELA ANTERIOARA
- INTERPARIETAL- CONTINE STRUCTURI VASCULARE
- TEMPORAL
- LA NIVELUL FONTANELEI POSTERIOARE

- ENCEFALOCEL OCCIPITAL









# ENCEFALOCEL AL BOLTII CRANIENE



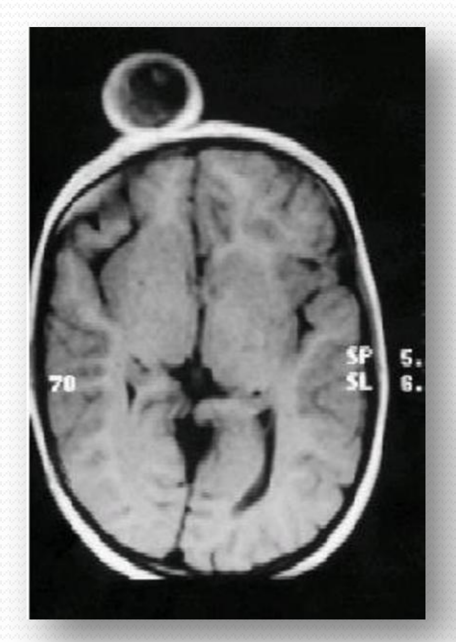
# CLASIFICARE

- **SUWANWELA&SUWANWELA**

- 3) **FRONTOETMOIDAL** SAU SINCIPITAL-REPREZINTA CIRCA 15% DIN CAZURI SI AU DESCHIDERE EXTERNA SPRE FATA, INTR- UNA DIN CELE 3 REGIUNI:

- NAZO-FRONTAL-DEFECT EXTERN IN NAZION
- NAZO-ETMOIDAL- DEFECT INTRE OSUL NAZAL SI CARTILAJUL NAZAL
- NAZO-ORBITAL- DEFECT IN PORTIUNEA ANTERO-INFERIOARA APERETELUI MEDIAL AL ORBITEI

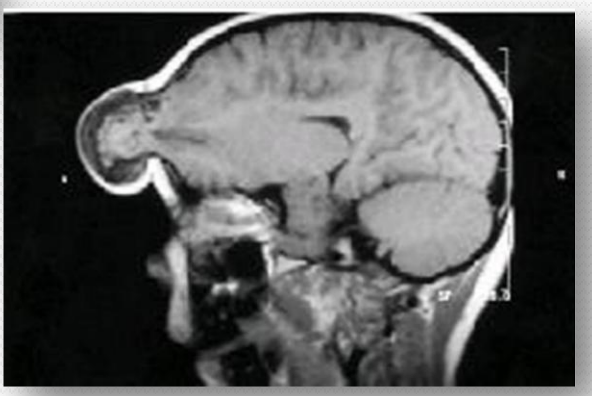
# MENINGOENCEFALOCEL FRONTAL











# MENINGOENCEFALOCEL NAZAL



# MENINGOCEL FRONTO-ORBITAR



# ENCEFALOCEL FRONTO-NAZAL



# MENINGOENCEFALOCEL FRONTO-ORBITO-ETMOIDO-NAZAL GIGANT



# CLASIFICARE

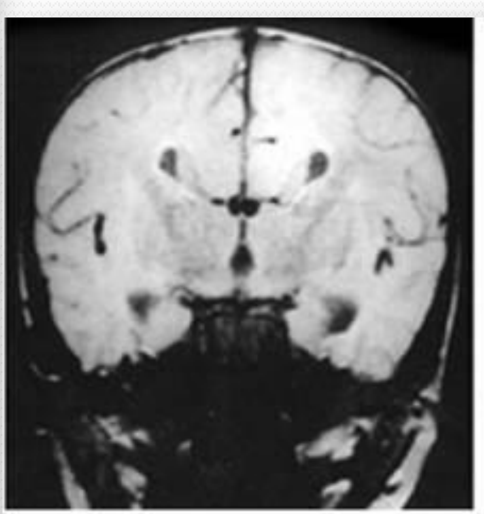
- **SUWANWELA&SUWANWELA**

- 4) **BAZAL** - REPREZINTA 1,5 % DIN CAZURI
- TRANS-ETMOIDAL-PROTRUZIONEAZA IN CAVITATEA NAZALA PRINTR-UN DEFECT IN LAMA CRIBRIFORMA
- SFENO-ETMOIDAL-PROTRUZIONEAZA IN PORTIUNEA POSTERIOARA A CAVITATII NAZALE
- TRANSFENOIDAL-PROTRUZIONEAZA IN SINUSUL SFENOIDAL SAU IN NAZOFARINGE PRIN CANALUL NAZOFARINGIAN PATENT (FORAMEN CECUM)
- FRONTO-SFENOIDAL SAU SFENO-ORBITAR-PROTRUZIONEAZA IN ORBITA PRIN FISURA ORBITARA SUPERIOARA

# ENCEFALOCEL BAZAL OPERAT

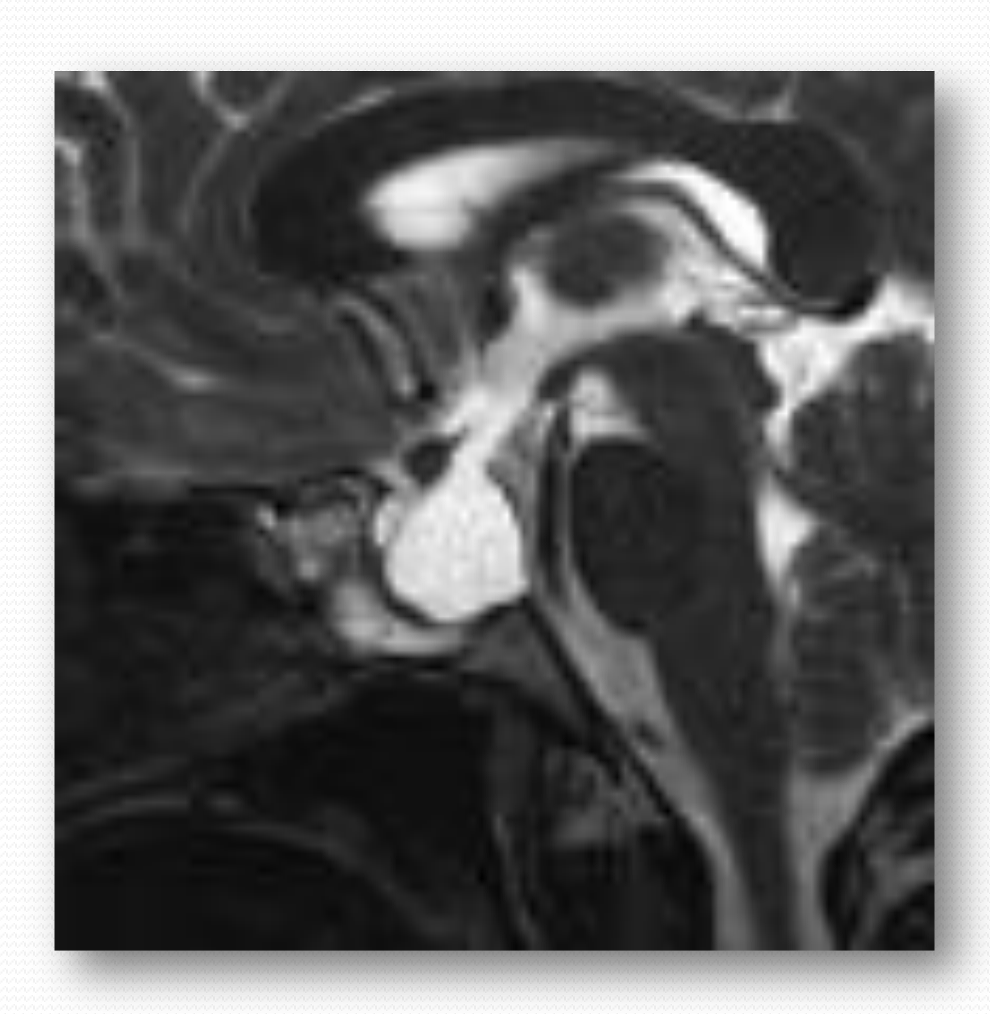
- SE REMARCA HIPERTELORISMUL REZIDUAL

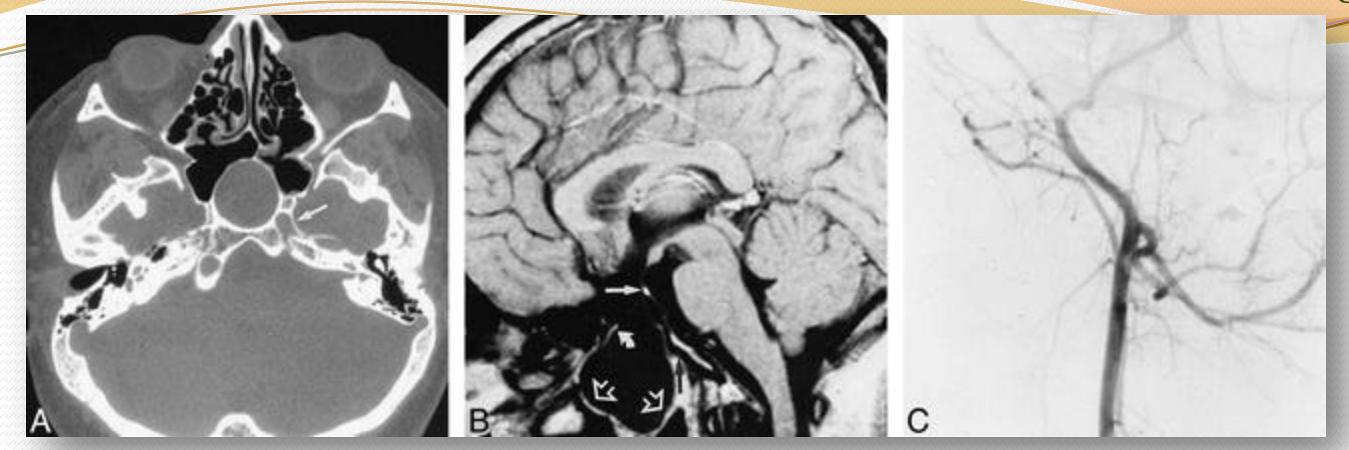






# MENINGOENCEFALOCEL SUPRASELAR!






# MENINGOENCEFALOCELE TRANS-SFENOIDALE

# CLASIFICARE

- **SUWANWELA&SUWANWELA**

5) **FOSA POSTERIOARA-** LEZIUNEA CONTINE DE OBICEI TESUT CEREBELOS SI COMPONENTE VENTRICULARE

MALFORMATIILE COMPLEXE ALE REGIUNII SE POT COMBINA CU ELEMENTE DIFERITE DE DISRAFISM ALE COLOANEI CERVICALE SUPERIOARE

**INIENCEFALIA** SE CARACTERIZEAZA PRIN DEFECT IN JURUL FORAMEN MAGNUM, RAHISCHIZIS SI RETROCOLLIS (DECES LA NASTERE SI RAREORI SUPRAVIETUIRE PANA LA 17 ANI)

# MENINGOENCEFALOCEL OCCIPITO-CEREBELOS

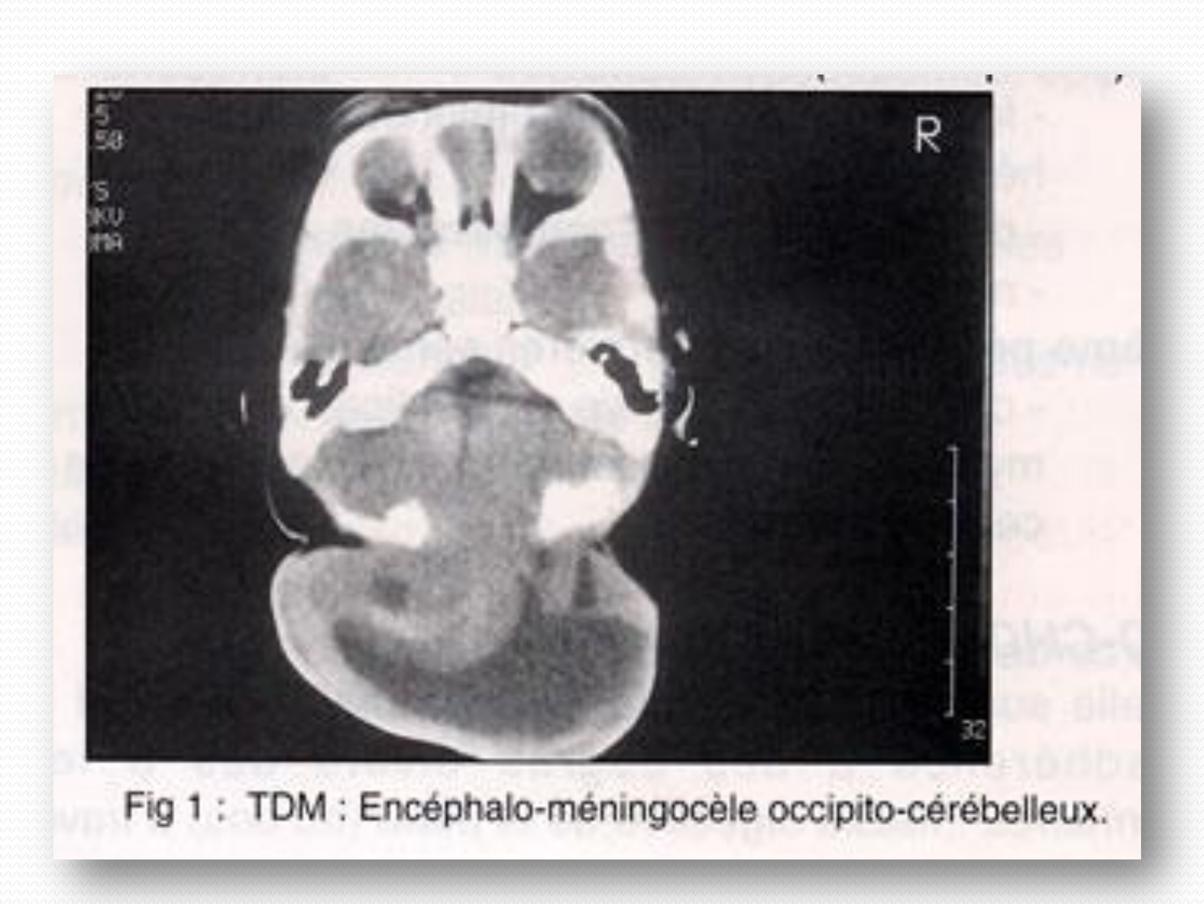



Fig 1 : TDM : Encéphalo-méningocèle occipito-cérébelleux.

- INIENCEFALIE



# ENCEFALOCELELE BAZALE

- SUNT SINGURUL GRUP DE LEZIUNI CARE NU PRODUC MASE VIZIBILE DE TESUT MOALE
- SE POT EVIDENTIA CLINIC SUB TABLOUL UNEI FISTULE LCS SAU AL UNEI MENIGITE RECURENE
- SE POT ASOCIA CU:
  - ALTE DIFORMITATI CRANIENE: GURA DE LUP, DESPICATURI NAZOPALATINE, DISPLAZII DE NERV OPTIC, COLOBOME,MICRO-OFTALMIE
  - DISFUNCTII HIPOTALAMO-PITUITARE

# ETIOLOGIE

- EXISTA DOUA TEORII:

  1) TEORIA OPRIRII EVOLUTIEI INCHIDERII NORMALE A OASELOR CRANIULUI, CARE PERMITE HERNIEREA TESUTURILOR PRIN DEFECT

  2) TEORIA CRESTERII EXCESIVE A TESUTULUI NERVOS CARE IMPIEDICA INCHIDEREA NORMALA A INVELISURILOR CRANIULUI

# TRATAMENT

- SCOPURI:
- EXCIZIA SI INCHIDEREA SACULUI HERNIAR
  - PREVENIREA COMPLICATIILOR SEPTICE
  - PREVENIREA SI TRATAMENTUL HIDROCEFALIEI SECUNDARE
- REPARAREA DEFECTULUI OSOS CRANIAN
- INTERVENTII PLASTIC-REPARATORII STADIATE (PENTRU CONFIGURAREA UNUI ASPECT ESTETIC)

# TRATAMENT

- LEZIUNILE OCCIPITALE
- BENEFICIAZA DE EXCIZIE CHIRURGICALA A SACULUI HERNIAR SI A CONTINUTULUI SAU, CU O INCHIDERE RIGUROASA "WATER-TIGHT"A DUREI MATER
- HIDROCFALIA ESTE PREZENTA ADESEA, DAR TRATAMENTUL EI TREBUIE FACUT SEPARAT, IN ALT TIMP OPERATOR

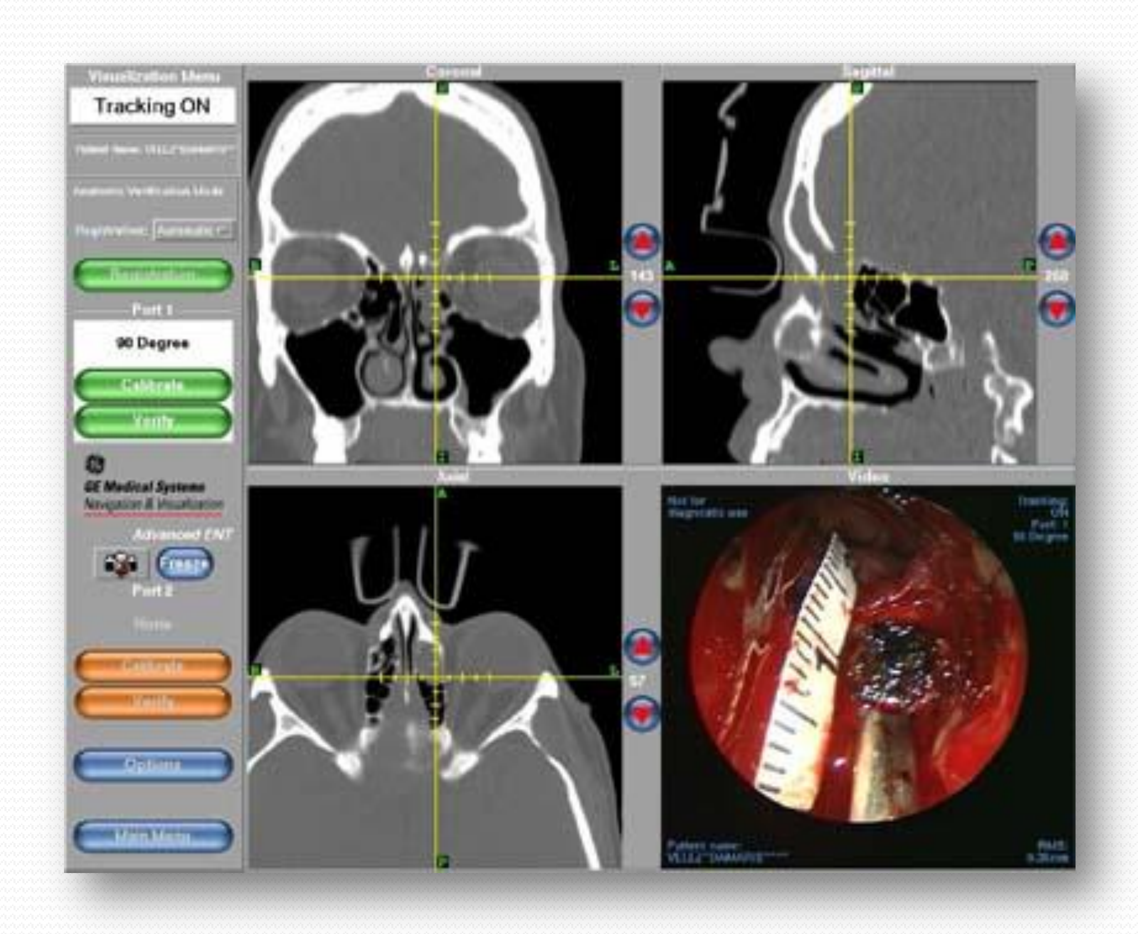
# TRATAMENT

- LEZIUNILE BAZALE SUNT ABORDATE DE OBICEI PRIN ABORDURI COMBINATE: INTRACRANIAN SI TRANS-NAZAL.
- ABORDUL TRANS-NAZAL IZOLAT SAU CHIAR NUMAI O SIMPLA BIOPSIE, SE POATE SOLDA CU COMPLICATII SEVERE:HEMORAGII INTRACRANIENE, MENINGITE, FISTULE PERSTENTE DE LCS
- LEZIUNILE MICI POT FI ABORDATE ENDOSCOPIC

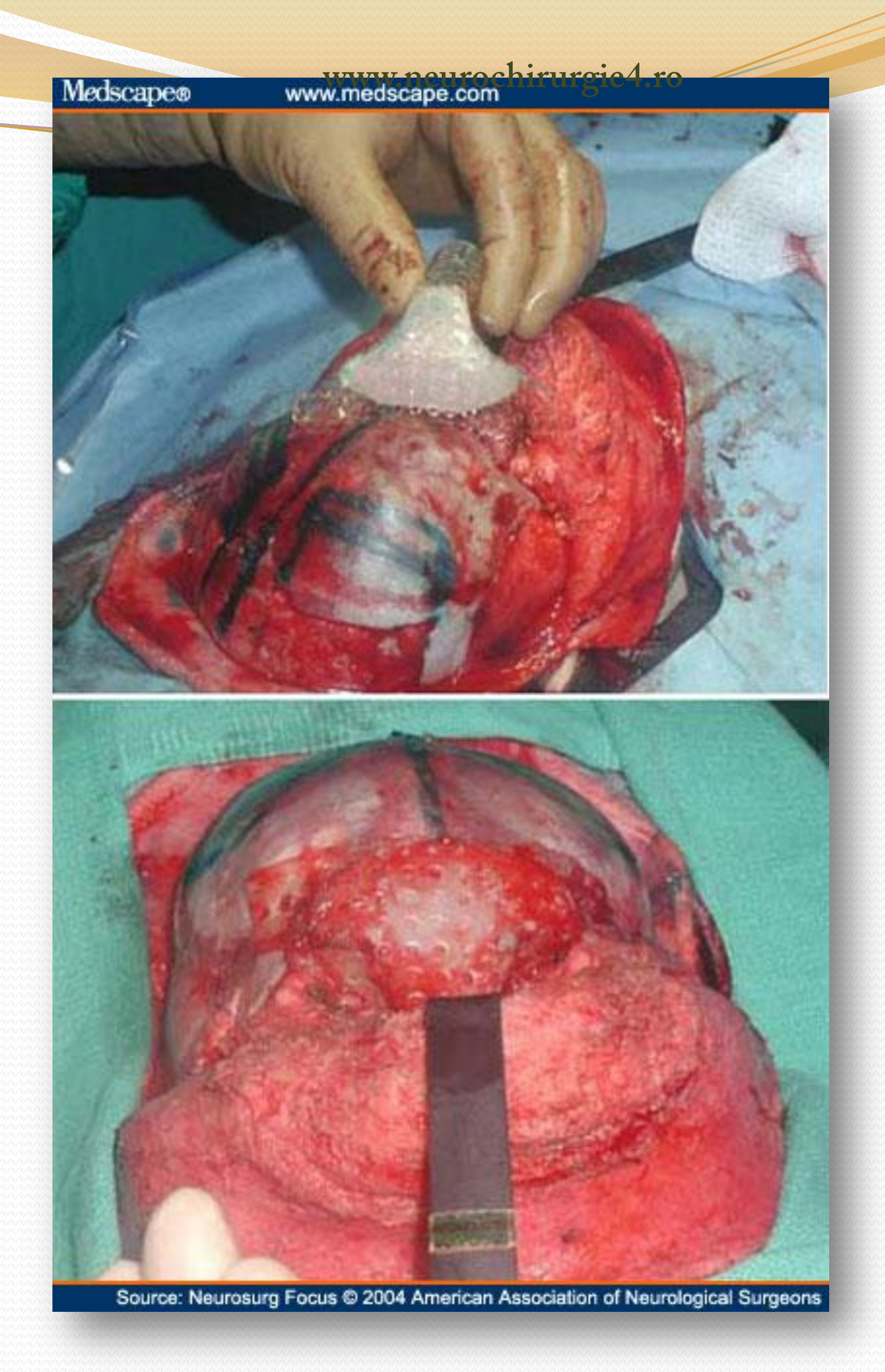
- CRANIOTOMIE FRONTALA CU ABORD EXTRADURAL AL DEFECTULUI OSOS DIN LAMA CRIBRIFORMA



# TRATAMENTUL ENDOSCOPIC AL ENCEFALOCELULUI NAZAL



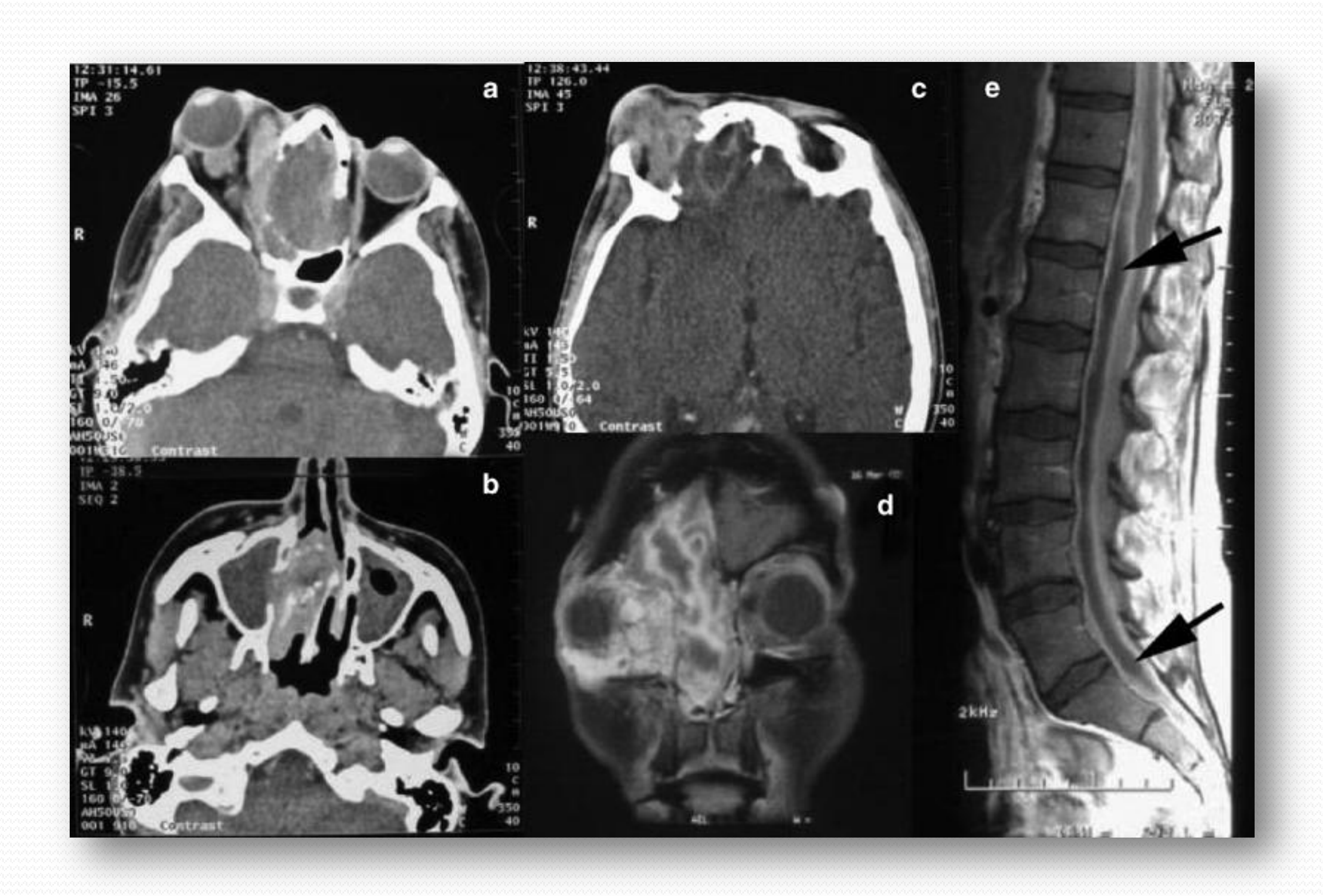
RECONSTRUCTII CRANIOFACIALE COMPLEXE



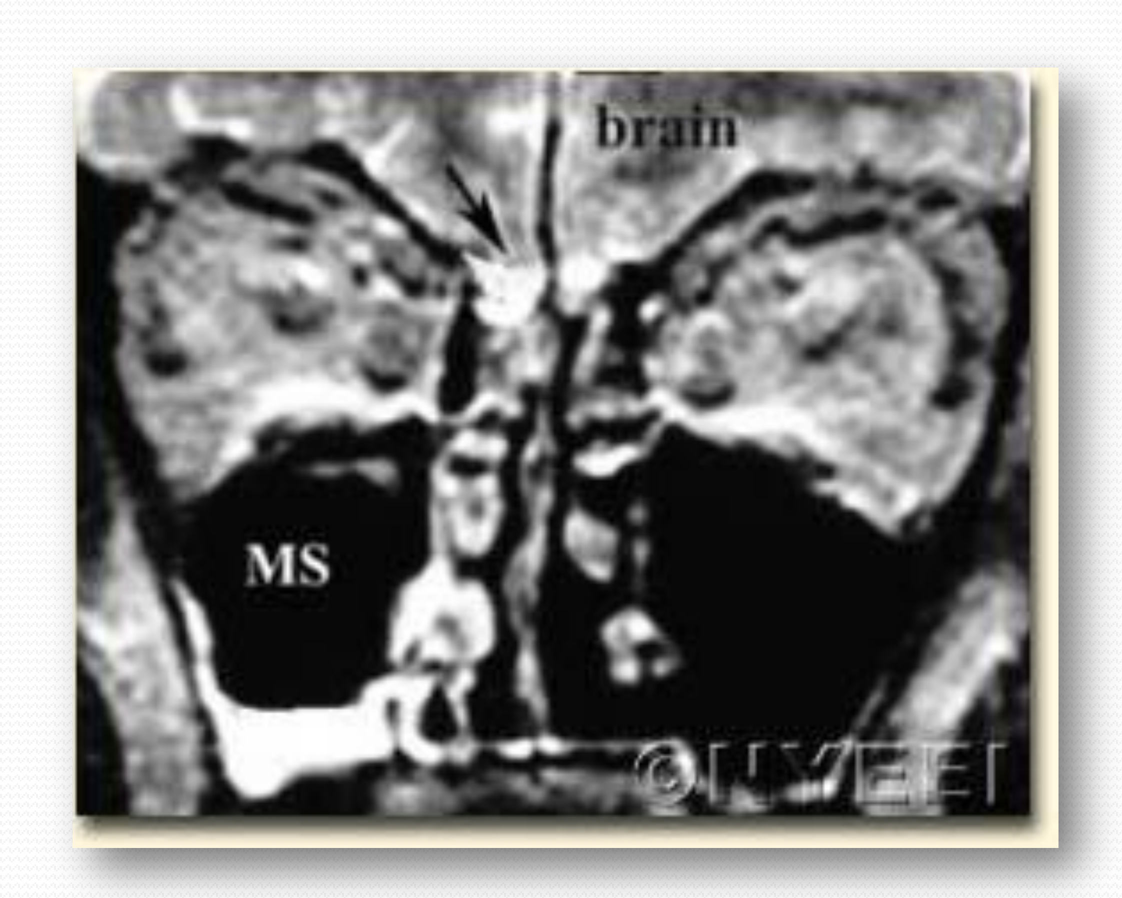


# COMPLICATII

ABCES, EMPIEM, MENINGITA



- FISTULE LCS



# HIDROCEFALIE



# PROGNOSTIC

- PROGNOSTICUL PE TERMEN LUNG DEPINDE DE CONDITIA NEUROLOGICA, PSIHICA SI FIZICA A COPILULUI
- PACIENTII NECESITA INTERVENTII CHIRURGICALE CORECTIVE STADIATE, IN FUNCTIE DE LOCALIZAREA LEZIUNII SI STRUCTURILE AFECTATE.
- 50% DINTRE PACIENTII CU MENINGOENCEFALOCELE AU TULBURARI COGNITIVE, DEFICITE MOTORII, INCAPACITATE DE INVATARE, SAU SUNT ORBI.
- INGRIJIREA SI EDUCAREA PE TERMEN LUNG A ACESTOR PACIENTI PRESUPUNE O COLABORARE INTERDISCIPLINARA INTRE MAI MULTE SUBSPECIALITATI MEDICALE, SCOALA SI FAMILIE.

# PROGNOSTIC

- MENINGOCELUL ARE PROGNOSTIC MAI BUN DECAT MENINGOENECEFALOCELUL
- PROGNOSTICUL ESTE CU ATAT MAI GRAV CU CAT IN SACUL HERNIAR ESTE O CANTITATE MAI MARE DE TESUT NERVOS SAU PERETI DE VENTRICUL
- HIDROCEFALIA ESTE UNA DINTRE CELE MAI FRECVENTE COMPLICATII LA SUPRAVIETUITORII OPERATI
- **NUMAI 5% DINTRE COPII CU MENINGOENCEFALOCELE SE DEZVOLTA NORMAL**